

Reinhold Kerbl, Karl Reiter, Lucas Wessel

Referenz Pädiatrie

Mats Ingmar Fortmann

Windpocken

Ingmar Fortmann

Steckbrief

Die Windpocken sind eine durch das Varizella-Zoster-Virus (VZV) ausgelöste, hochkontagiöse, aerogen oder per Schmierinfektion übertragene Erkrankung, dessen Primärinfektion typischerweise mit einem unspezifischen Prodromalstadium aus Fieber, Abgeschlagenheit und Kopfschmerzen gefolgt von einem charakteristischen und stark juckenden Exanthem (Sternhimmelexanthem) einhergeht. Zu den Komplikationen gehören bakterielle Superinfektionen der Effloreszenzen, ZNS-Beteiligung, interstitielle Pneumonie und weitere Organbeteiligungen. Die Erkrankung wird nur bei schweren Verläufen oder Immunsupprimierten mit Aciclovir behandelt. Ein Lebendimpfstoff wird als Standardimpfung empfohlen. Die Herpesviren können nach Infektion in Ganglien persistieren und z.B. als Herpes zoster reaktiviert werden.

Synonyme

- Windpocken
- Varizellen

Keywords

- Windpocken
- Varizellen
- Varizella-Zoster-Virus
- humanes Herpesvirus 3
- HHV-3
- Sternhimmelexanthem

Definition

Die Windpocken sind eine durch das Varizella-Zoster-Virus (humanes Herpesvirus 3, HHV-3) ausgelöste, hochkontagiöse, aerogen oder per Schmierinfektion übertragene Erkrankung, dessen Primärinfektion typischerweise mit einem unspezifischen Prodromalstadium aus Fieber, Abgeschlagenheit und Kopfschmerzen gefolgt von einem charakteristischen und stark juckenden Exanthem (Sternhimmelexanthem) einhergeht.

Epidemiologie

- weltweite Verbreitung [2], [5]
- Der Mensch ist das einzige Erregerreservoir.

Häufigkeit

- Vorimpfära: 750000 Infektionen/Jahr [5]
- 90% der Infektionen bei ungeimpften Kindern [2]
- 300 stationäre Fälle von Kindern <15 Jahren/Jahr in Deutschland [2], [5]

Altersgipfel

- 1–4 Jahre
- jedes Alter möglich

Geschlechtsverteilung

- keine Geschlechtswendigkeit

Prädisponierende Faktoren

- fehlender Impfschutz

Ätiologie und Pathogenese

- Erreger: Varizella-Zoster-Virus (humanes Herpesvirus 3, HHV-3, DNA-Virus) [2], [5]
- Übertragung: Tröpfcheninfektion (von Patienten mit Varizellen oder Herpes zoster), auf dem Luftweg auch über weite Distanzen
  - übertragene Viren stammen nicht aus dem Respirationstrakt, sondern von der Haut der Patient*innen; Kinder ohne Effloreszenzen ansteckend [4]
  - Persistenz der Viren nach Infektion in dorsalen Spinal- und Hirnnervenganglien, in den enterischen und autonomen Ganglien [2]
- typisches Erkrankungsalter: 4–8 Jahre
- Inkubationszeit: 14–21d
- saisonal im Winter und Frühling gehäuft
- Kontagiosität:
  - sehr hoch → von 2d vor dem Ausbruch des Exanthems bis zur Eintrocknung der letzten Blase
  - frühe Durchseuchung (bis zum 10. Lebensjahr 90%)
  - Beachte: Patienten mit einer Reaktivierung der Erkrankung in Form eines Herpes zoster sind ebenfalls ansteckend!
- Unterschieden werden:
  - Primärinfektion: Windpocken
  - Reaktivierung (aus Spinal- und Hirnganglien): Herpes zoster
  - Durchbruchsinfektion (Durchbruchsvarizellen): meist milde Infektion mit Varizellen – Wildtyp trotz Impfung
    - Prävalenz: 4–9% der Geimpften/Jahr
    - weniger kontagiös
  - Impfwindpocken: Varizellenexanthem nach Impfung
  - konnatale Infektion: fetales Varizellensyndrom bei Primärinfektion einer Schwangeren in der 5.–24. SSW
- Nach Varizellen besteht in 10% der Fälle ein lebenslanges Risiko für Herpes zoster, der bei 75% davon nach dem 45. Lebensjahr auftritt, wesentlich häufiger bei immundefizienten Patienten (besonders unter Malignomtherapie) oder bei Primärinfektion im 1. Lebensjahr. Die Viren bleiben im Körper (Ganglionzellen).

Symptomatik

- Klinik:
  - Prodromalstadium (3–5d): Fieber, Mattigkeit, Kopfschmerz, manchmal flüchtiger

scarlatiniformer Varizellen-Rash (= scharlachähnliches Vorexanthem) [2], [5]

- nach 2d Hauptkrankheitsphase:
    - charakteristische Effloreszenzen: zarte, verschieden große (bis linsengroße) Bläschen auf gerötetem Grund; anfangs mit heller Flüssigkeit gefüllt, auch gekammert; trocknen rasch ein, verkrusten und fallen ab; Lokalisation am ganzen Körper (initial am Stamm, dann Ausbreitung auf das Gesicht), auch am behaarten Kopf, Genitale und Schleimhäute (dort rasche Bildung von Aphthen); meist starker Juckreiz
    - Verlauf: in Schüben, evtl. mit erneutem Fieberanstieg, Nebeneinander von Makeln, Bläschen und Krusten (Sternenhimmel; Abb. 59.1)

- Komplikationen [1], [2], [4], [5]:
    - bakterielle Superinfektion mit Narbenbildung, Impetigo, Abszessen, Phlegmonen, nekrotisierender Fasziitis und Toxic-Schock-Syndrom
    - hämorrhagische Bläschen bei Thrombozytopenie
    - Meningoenzephalomyelitis (1:25000 Kinder)
    - zerebelläre Ataxie
    - Vaskulitis mit Hemiplegie
    - weitere Organbeteiligungen: Nephritis, Hepatitis, Myokarditis, Arthritis, Osteomyelitis
    - bei Immundefizienz septische lebensbedrohliche Verläufe, Hepatitis, interstitielle Pneumonie, Bildung von ektymaartigen Geschwüren
    - Zerebellitis/zerebelläre Enzephalitis v.a. in der Rekonvaleszenzphase (1:4000 Kinder)
    - unter Salizylattherapie Reye-Syndrom
    - Fehlbildungen des Kindes bei Varizelleninfektion der Schwangeren in den ersten 5 Schwangerschaftsmonaten (25% intrauterine Infektion, 2,2% fetales Varizellensyndrom:
        - Hautdefekte: Narben
        - ZNS: kortikale Atrophie, Hydrozephalus
        - Augen: Chorioretinitis, Katarakt u.a.
        - Skelettanomalien und Muskelatrophien
        - Letalität: 30%
    - neonatale Varizellen: Infektion bei Infektion der Mutter perinatal
        - klinisches Bild sehr variabel: milde Verläufe bis schwere Organkomplikationen
        - Letalität unbehandelt: 20–25%
    - exogen erworbene neonatale Varizellen:
        - bei Reifgeborenen selten (Nestschutz)
        - bei Frühgeborenen komplizierte Verläufe möglich

> **Cave**
>
> Das Risiko für Komplikationen ist im ersten Lebensjahr am höchsten. Anschließend steigt das Risiko ab dem 4. Lebensjahr mit zunehmendem Alter kontinuierlich an. Kinder mit T-Zell-Defekten und kombinierten Immundefekten haben weiterhin ein hohes Risiko für schwere und lebensbedrohliche Komplikationen.

Herpes zoster

- Klinik:
    - meist streng einseitig, auf ein oder mehrere Dermatome beschränkt
    - zu Beginn neuralgiforme Schmerzen und Sensibilitätsstörungen
    - nach 3–4d Fieber und gruppenartig angeordnete Papeln, die sich in

stecknadelkopfgroße, zuerst klare Bläschen, dann Pusteln verwandeln

- Komplikationen:
  - Herpes zoster generalisatus
  - Persistieren von Neuralgien
  - passagere periphere Lähmungen und Sensibilitätsstörungen
  - Herpes zoster ophthalmicus (Trigeminus I)
  - Herpes zoster oticus mit Fazialisparese



Abb. 59.1 Hauteffloreszenzen bei Windpocken.

Sternhimmelexanthem. Gleichzeitig bestehen alle Stadien der Effloreszenzen: Erythem, Papel, Pustel, geplatzte und verschorfte Pusteln.

(Quelle: Hof H, Reischl U. Klinische Zeichen. In: Hof H, Schlüter D, Hrsg. Duale Reihe Medizinische Mikrobiologie. 8., unveränderte Aufl. Stuttgart: Thieme; 2022.)

(Quelle: Hof H, Reischl U. Klinische Zeichen. In: Hof H, Schlüter D, Hrsg. Duale Reihe Medizinische Mikrobiologie. 8., unveränderte Aufl. Stuttgart: Thieme; 2022.)

Diagnostik

Diagnostisches Vorgehen

- Klinik bei Primärinfektion meist eindeutig
- bei Durchbruchsinfektionen ggf. mildere Verläufe und damit nicht mehr eindeutige Klinik
- bei Unklarheiten oder Komplikationen Nachweis spezifischer IgM-AK und IgG-AK im Blut (4-facher Titeranstieg in der KBR beweisend) und Viren (mit PCR) im Bläscheninhalt

Anamnese

- Impfstatus
- Umgebungsinfektionen mit Windpocken (Ausbruch)

Körperliche Untersuchung

- pathognomonisches Exanthem:
  - verschieden große (bis linsengroße) Bläschen auf gerötetem Grund
  - anfangs mit heller Flüssigkeit gefüllt, teilweise gekammert
  - trocknen rasch ein, verkrusten und fallen ab

- Lokalisation am ganzen Körper (initial am Stamm, dann Ausbreitung auf das Gesicht), auch am behaarten Kopf, Genitale und Schleimhäute (dort rasche Bildung von Aphthen)
    - meist starker Juckreiz
- Enanthem

Labor

- Blutbild: Thrombopenie häufig

Mikrobiologie

Serologie

- Nachweis spezifischer IgM-AK und IgG-AK im Blut oder Liquor (4-facher Titeranstieg in der KBR beweisend)
- Bestimmung der Avidität des Anti-VZV-IgGs zur Unterscheidung zwischen Primärinfektion und Herpes zoster

Molekularbiologie

- PCR aus Bläscheninhalt, Blut, Fruchtwasser, Liquor, Bronchialsekret

Bildgebende Diagnostik

- nur bei V.a. Komplikationen indiziert

Echokardiografie

- bei V.a. Myokarditis/Perikarditis

Röntgen

- bei V.a. Pneumonie (interstitielle Pneumonie)

MRT

- bei V.a. Enzephalitis

Histologie, Zytologie und klinische Pathologie

Liquordiagnostik

- bei V.a. ZNS-Beteiligung/Enzephalitis:
    - Serologie
    - PCR zum DNA-Nachweis

Differenzialdiagnosen

- exanthematische Kinderkrankheiten (Tab. 59.1)
- disseminierter Herpes simplex
- Insektenstiche
- Hand-Mund-Fuß-Krankheit
- Strophulus infantum (Prurigo simplex)
- Gianotti-Crosti-Syndrom

Tab. 59.1 Differenzialdiagnosen der exanthematischen Kinderkrankheiten.

Differenzialdiagnose (absteigend sortiert nach klinischer Relevanz)	Häufigkeit der Differenzial-diagnose im Hinblick auf das Krankheitsbild (häufig, gelegentlich, selten)	wesentliche diagnostisch richtungsweisende Anamnese, Untersuchung und/oder Befunde	Sicherung der Diagnose

Differenzialdiagnose (absteigend sortiert nach klinischer Relevanz)	Häufigkeit der Differenzial-diagnose im Hinblick auf das Krankheitsbild (häufig, gelegentlich, selten)	wesentliche diagnostisch richtungsweisende Anamnese, Untersuchung und/oder Befunde	Sicherung der Diagnose
Masern („first disease“)	selten (Impfung) 0,9–30/1 Mio. gemeldete Fälle in Deutschland (2015–2020)	klassisch 2-phasiger Verlauf mit Prodromal- und Exanthemstadium und zweigipfligem Fieber Koplik-Flecken makulopapulöses retroaurikulär beginnendes, generalisierendes, großfleckiges, teilweise konfluierendes Exanthem Abblassen mit kleieförmiger Schuppung.	Masern-IgM-Antikörper im Serum RT-PCR aus Rachenabstrich oder Urin
Scharlach („second disease“)	sehr häufig	klassisch mit Tonsillopharyngitis, zervikaler Lymphadenopathie und plötzlich hohem Fieber blassrotes makulopapulöses Exanthem an Stamm, Extremitäten, Hals und Kopf später konfluierend und scharlachrote Färbung besonders ausgeprägt in Leistenregion und Ellenbeugen periorale Blässe und Wangenrötung Erbeerzunge/Himbeerzunge	Blickdiagnose! Streptokokken-A-Schnelltest
Röteln („third disease“)	selten (Impfung) 0,2/1 Mio. gemeldete Fälle in D (2020)	hellrotes makulopapulöses, nicht konfluierendes, mittelfleckiges Exanthem für i.d.R. 3d (flüchtig) Beginn am Kopf, generalisierend auf Stamm und Extremitäten nuchale und retroaurikuläre LK-Vergrößerungen	Röteln-IgM im Serum PCR-Virusnachweis im Blut (oder Amnionflüssigkeit)
Ringelröteln („fifth disease“; Parvovirus B19)	häufig (70% Durchseuchung in D)	häufig wenig eingeschränktes Allgemeinbefinden makulopapulöses, erst konfluierendes, dann zentral abblassendes Exanthem (Girlandenform) Wangenrötung (Ohrfeigenexanthem) Arthritis in 20% der Fälle	Parvovirus-B19-IgM im Serum Virusnachweis per PCR aus Blut (oder Amnionflüssigkeit)
Dreitagefieber („sixth disease“; Exanthema subitum)		erst plötzliches hohes Fieber über 3(–5)d ohne eindeutigen Fokus mit Abfall der Temperatur dann blassrotes makulöses, feinfleckiges Exanthem stammbetont	meist klinische Diagnose IgM-AK gegen HHV-6 aus Serum möglich Virusnachweis per PCR möglich

Therapie

Therapeutisches Vorgehen

- antipruriginös:
  - orale Antihistaminika, z.B. Dimetinden
  - synthetische Gerbstoffe (sulfoniertes Phenol-Methanal-Harnstoff-Polykondensat)
- Antipyretika (keine Salizylate!).
- bei Immundefizienz (z.B. Chemotherapie bei Malignomen), bei schweren Verläufen und bei Komplikationen: Aciclovir 30–45mg/kg KG/d i.v. oder 50–100mg/kg KG/d p.o. in 3 Einzeldosen für 7d, evtl. kombiniert mit Varizella-Zoster-Immunglobulin i.v.
  - Alternativen Brivudin und Famciclovir für Kinder nicht zugelassen
  - Foscarnet 180mg/kg KG/d in 3 ED
- bei bakterieller Superinfektion (meist Staphylokokken) lokales Antiseptikum, z.B. Betaisodona, in schweren Fällen Flucloxacillin 60–100mg/kg KG/d i.v. in 3 ED

- Herpes zoster:
  - frühzeitig Aciclovir 30–45mg/kg KG/d i.v. oder 50–100mg/kg KG/d p.o. in 3 Dosen für 7d, falls das Kind über Schmerzen klagt
  - Auch bei Immunkompetenten kann der Krankheitsverlauf deutlich mitigiert werden.

> **Cave**
>
> Früher empfohlene antipruriginöse Zinkschüttelmixturen erhöhen das Risiko für bakterielle Superinfektionen und sind deswegen nicht mehr empfohlen [2].

Verlauf und Prognose

Verlauf

- Dauer bei komplikationslosem Verlauf 8–10d bis zum Krustenstadium
- Klinikeinweisung bei Zeichen einer beginnenden Komplikation
- erst verkrustete Effloreszenzen nicht mehr infektiös, d.h. Kindergarten- oder Schulbesuch erst wieder, wenn die letzte Effloreszenz sicher verkrustet ist

Prognose

- Letalität unter Immunsuppression und bei Varizellen einer Schwangeren 4(–7)d vor bis 2d nach der Entbindung (fehlende mütterliche AK)
- Varizellen der Schwangeren 30–5d vor Geburt führen zu milderem Varizellenverlauf beim Neugeborenen.
- nach Erkrankung bei Immunkompetenten lebenslange Immunität (nicht gegen Herpes zoster
- Herpes zoster: Todesfälle kommen v.a. bei der Enzephalitis vor (bis 20%). Unter Immunsuppression kann die Erkrankung rezidivieren.

Prävention

- aktive Lebendschutzimpfung
  - 2 Dosen mit 11–14 Monaten und 15–23 Monaten
  - 1. Impfung MMR und Varizellen getrennt (möglicherweise erhöhtes Risiko für Fieberkrämpfe); 2. Impfung: MMRV
  - Nachholimpfung bis zum 18. Lebensjahr
  - Impfdurchbrüche nehmen mit Lebensalter zu.
- Inkubationsimpfung innerhalb 72h nach Exposition (v.a. nach Exposition immunsupprimierter Patienten) oder Aciclovir oral ab Tag 7–9 nach Exposition, z.B. bei Urlaub oder Fernreisen
- Isolierung kranker Kinder; v.a. Kontakt von ungeschützten Schwangeren und Neugeborenen mit an Windpocken oder Gürtelrose erkrankten Patienten vermeiden!
- Gabe von VZV-Immunglobulinen bei komplikationsgefährdeten, empfänglichen Personen mit erhöhtem Risiko für Komplikationen einer Varizelleninfektion; Gabe innerhalb von 3d (maximal 10d) nach Exposition
- namentliche Meldepflicht für Verdacht, Erkrankung, Nachweis und Tod
- neuerdings auch Herpes-zoster-Impfstoff für ältere Menschen verfügbar

Besonderheiten bei bestimmten Personengruppen

Besonderheiten bei Schwangeren

- bei 2% der Primärinfektionen in den ersten 20 SSW: fetales Varizellensyndrom (fetale Varizellen-Embryofetopathie)

Literatur

Quellenangaben

- [1] Ayoade F, Kumar S. Varicella Zoster. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022
- [2] Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Infektiologie e.V. DGPI Handbuch: Infektionen bei Kindern und Jugendlichen. 7. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2018
- [3] Freer G, Pistello M. Varicella-zoster virus infection: natural history, clinical manifestations, immunity and current and future vaccination strategies. New Microbiol 2018; 41: 95–105
- [4] Gershon AA, Breuer J, Cohen JI et al. Varicella zoster virus infection. Nat Rev Dis Primers 2015; 1: 15016
- [5] Robert-Koch-Institut. Windpocken (Varizellen); Gürtelrose (Herpes Zoster): RKI-Ratgeber (01.08.2017). Im Internet: www.rki.de/DE/Content/Infekt/EpidBull/Merkblaetter/Ratgeber_Varizellen.html; Stand: 24.05.2023

Quelle:

Fortmann M. Windpocken. In: Kerbl R, Reiter K, Wessel L, Hrsg. Referenz Pädiatrie. Version 1.0. Stuttgart: Thieme; 2024.

Shortlink: https://eref.thieme.de/1ZPCLBJ9